Révision 29/01/2025

ITEM 101 : PARALYSIE FACIALE

Fiche réalisée en priorisant les informations/rangs comme suit : fiche LiSA > collèges de Neurologie > CMF > ORL
(car sur la fiche LiSA le rédacteur principal = neurologie ; relecture = CMF ; autre = ORL)

Nerf VII : nerf mixte, avec des fibres motrices, sensitives, sensorielles et végétatives.
- Émerge du **sillon bulbo-protubérantiel** à la partie médiale de la **fossette latérale de la moelle allongée.**
- Circule dans **l'angle ponto-cérébelleux** et pénètre le rocher au niveau de **méat acoustique interne** (avec le nerf VIII).
- **Trajet intrapétreux**, dans le **canal osseux de Fallope**, inextensible : 3 portions (VII-1, VII-2 et VII-3) séparées par 2 virages (« **genou** » au niveau du ganglion géniculé, et « **coude** »), sort du rocher par le **foramen stylo-mastoïdien.**

→ Branches nerveuses : **nerf grand pétreux** (sécrétion lacrymale) au niveau de la 1re portion, **nerf de l'étrier** (réflexe stapédien) puis **corde du tympan** (gustation des 2/3 antérieurs, sécrétion salivaire) au niveau de la 3e portion.
- Pénètre la **glande parotide** où il se ramifie pour innerver les muscles de la face.

→ Atteinte **centrale** (= supra-nucléaire) ou **périphérique** (= nucléaire ou des fibres nerveuses du nerf facial).

DIAGNOSTIC

Paralysie faciale centrale

- **Prédomine nettement sur la partie inférieure du visage** (projection bilatérale du 1er neurone sur les noyaux du facial supérieur dans la protubérance).
- **Dissociation automatico-volontaire** : asymétrie plus marquée lors des mouvements volontaires que lors des mouvements automatiques (mimique spontanée, rire), parfois inversée.
- Presque toujours associé à un **déficit moteur du membre supérieur homolatéral** +/- à prédominance brachio-faciale.

Paralysie faciale périphérique

- **Atteinte de façon équivalente des parties supérieure et inférieure du visage.**
- **Absence de dissociation automatico-volontaire.**
- **Élocution labiale gênée** et **mastication imparfaite.**
- **Réflexes cornéen, naso-palpébral, cochléo-palpébral** (au bruit) et **clignement à la menace abolie,** mais sensibilité de la cornée intacte (nerf trijumeau).
- Sans atteinte des muscles faciaux innervés par d'autres nerfs crâniens : **masticateurs** (masséter, temporal, ptérygoïdien = nerf V), **pharynx** et **voile du palais** (nerf IX et X), **motricité linguale** (nerf XII).

Signes faciaux

	Partie supérieure	Partie inférieure
Au repos	- Effacement des rides du front. - Sourcil abaissé. - Raréfaction/absence du clignement. - Élargissement de la fente palpébrale (élévation de la paupière supérieure par le muscle releveur de paupière innervé par le III). - Œil larmoyant.	- Asymétrie du visage. - Déformation de la bouche (attirée du côté sain). - Ptose de la joue. - Chute de la commissure labiale. - Effacement du sillon naso-génien.
Mouvement volontaire	- Impossibilité de relever le sourcil, plisser le front, fermer l'œil (avec paupière supérieure préservée). - **Signes de Charles Bell** : bascule de l'œil en haut et en dehors à l'occlusion. - **Signes des cils de Souques** (formes frustres).	- Déviation de la bouche du côté sain. - Impossibilité de siffler, gonfler la joue. - Stase alimentaire gingivo-jugal. - **Signe du peaucier de Babinski** : aucune contraction du peaucier à l'ouverture contrariée de la mâchoire.

Classifications de la sévérité des PF

- **Freyss** : notée sur 30 avec évaluation des 10 muscles faciaux les plus importants cotée de 1 à 3.
- **House & Brackmann** : en 6 grades, classification la plus utilisée.
  . PF incomplète : grade I à III avec pour caractéristiques communes le maintien de la fermeture de l'œil.
  . PF complète : grade IV à VI où la fermeture de l'œil n'est plus possible.

→ Évaluation électrophysiologie si grade V ou grade VI, apprécier l'excitabilité nerveuse faciale, dès le 9e jour et jusqu'au 20e jour.
- Échelle de **Portmann** : observation clinique de chaque groupe musculaire de la face.
- Aucun test pronostique entièrement sûr pour diagnostic de gravité dans les premiers jours de l'atteinte.

		Signes extra-faciaux	- **Xérophtalmie** (objectivée au test de Schirmer) : au niveau ou en amont du ganglion géniculé. - **Troubles du goût des 2/3 antérieurs de l'hémilangue** : lésion en amont de la corde du tympan, au niveau de la portion mastoïdienne. - **Diminution de la sécrétion salivaire de la glande sous-mandibulaire** : lésion en amont de la corde du tympan, ou niveau de la portion mastoïdienne. - **Abolition du réflexe stapédien** = **hyperacousie douloureuse** : lésion en amont du nerf du muscle de l'étrier, au niveau de la portion mastoïdienne. - **Hypoesthésie de la zone de Ramsay-Hunt** (conque de l'oreille et conduit auditif externe) : atteinte sensitive, lésion en amont ou au niveau de la portion mastoïdienne. → Atteinte au niveau ou en amont du **ganglion géniculé** et des nerfs pétreux : test de Schirmer anormal, électro-gustométrie anormale, abolition du réflexe stapédien. → Atteinte au niveau **mastoïdien**, en aval du ganglion géniculé : électro-gustométrie anormale, abolition du réflexe stapédien avec test de Schirmer normal. → Atteinte au niveau du **foramen stylo-mastoïdien** ou en aval : test de Schirmer et gustométrie normaux, réflexe stapédien présent.
		Sujet comateux	- Effacement des rides du visage, soulèvement expiratoire de la joue (« fume la pipe »). - **Manoeuvre de Pierre-Marie et Foix** : déclenchement d'une contraction réflexe du visage à l'appui forcé bilatéral en arrière du gonion → grimace en l'absence de PFP.
		Diplégie faciale	**= Paralysie faciale bilatérale = diplégie faciale** : **visage atone**, **inexpressif**, **signe de Charles Bell bilatéral**, **troubles de l'élocution** et **de la mastication** importants. → Evoquer : **syndrome de Guillain-Barré**, **infection VIH**, **maladie de Lyme**, **sarcoïdose**, **syndrome de Melkersson-Rosenthal, myasthénie, syphilis, diabète, amylose AL et hémopathie.**

ÉTIOLOGIES	*Atteinte centrale*			→ Orientation comparable à un déficit neurologique focal central. →IRM cérébrale sans et avec injection.
	Atteinte périphérique	**Paralysie faciale *a frigore* de Bell**		= **Paralysie faciale aiguë idiopathique** : cause la plus fréquente, mais diagnostic d'élimination, probablement en lien avec une cause inflammatoire ou virale (HSV1) responsable d'une neuropathie œdémateuse et d'une compression du nerf dans sa 3e portion intrapétreuse. - Installation brutale, souvent le matin au réveil ou après une exposition au froid (voyage), d'emblée maximale ou progressant sur quelques heures. - Volontiers précédée de **douleurs rétroauriculaires**, accompagnée d'une **hyperacousie.** - **Sensation d'engourdissement de la face** dans 1/3 des cas. - Paralysie souvent sévère, mais totalement isolée : examen normal (clinique, otoscopie, audiométrie) → aucun bilan. - IRM : signes de névrite faciale.
			Évolution	- Évolution favorable dans la majorité des cas (surtout si paralysie incomplète) : récupération débutant en 8-15 jours, et guérison en moins de 2 mois. → Bilan si persistance de la paralysie faciale à **2 mois** : **IRM encéphalique.** - Récupération lente et incomplète dans 5-10 % des cas : **déficit persistant**, **hémi-spasme facial post-paralytique**, **mouvements syncinétiques**, ou plus rarement **syndrome des « larmes de crocodile »** (larmoiement lors du repas).
			TTT	- **Corticothérapie orale** dans les 72 h, 1 mg/kg pendant 7-**10 jours** ± **valaciclovir.** - Prévention des complications oculaires (kératite) : **larmes artificielles, pansement occlusif la nuit avec vitamine A**, voire **tarsorraphie transitoire** dans les formes sévères. - **Kinésithérapie faciale** : à débuter dès la récupération. - En cas de forme persistante : envisager une **décompression chirurgicale** dans les 30 jours. - Injection de toxine botulique en cas de spasme facial persistant.
		Trauma crânien		**Fracture du rocher** : otorragie et signes cochléo-vestibulaires associés → **scanner du rocher.** - **PF immédiate** (moins bon pronostic) par **section-compression** ou **embrochage** du nerf : traitement le plus souvent **chirurgical** par **voie translabyrinthique** si oreille interne détruite, ou par **voie transmastoïdienne** ou **sus-pétreuse** si oreille interne conservée. - **PF différée** (meilleur pronostic) par **compression par l'œdème post-traumatique :** corticothérapie immédiate. **Plaie faciale de la région parotidienne** (balistique, arme blanche).

Iatrogène	- Au cours d'une intervention réalisant une exérèse chirurgicale au contact ou à proximité immédiate du nerf ou du canal facial (chirurgie dans la citerne ponto-cérébelleuse, chirurgie intrapétreuse et de l'oreille moyenne, chirurgie de la parotide et cervico-faciale). - Exérèse d'un schwannome vestibulaire dans l'angle pontocérébelleux ou dans le méat auditif interne. - Chirurgie de l'oreille moyenne ou de la mastoïde (tympanoplastie pour exérèse d'un cholestéatome). - Parotidectomie surtout si exérèse de tumeurs malignes pouvant envahir le nerf.
Origine vasculaire	→ À évoquer devant l'association d'une **PF** et d'une **hémiplégie controlatérale** respectant la face : **syndrome alterne du tronc cérébral** par atteinte de la protubérance. - Éliminer une thrombose veineuse cérébrale si fièvre, céphalées, troubles de la vigilance.
Sclérose en plaques	= Rarement inaugurale : histoire clinique d'atteinte multifocale du SNC, évoluant par poussée. → À évoquer : **régression trop rapide d'une PF a frigore** ou **apparition de myokymie faciale.** Liée à une **atteinte intra-axiale du nerf facial** (lors de son trajet dans le TC).
PRNA	- **Diplégie faciale** ± asymétrique, souvent au 2^{d} plan du tableau clinique.
Infection	- **Zona du ganglion géniculé** : éruption vésiculeuse de la zone de Ramsay-Hunt (conque de l'oreille, CAE), **PF** massive, très douloureuse ± **atteinte du VIII** fréquente (syndrome de Sicard) → **acyclovir.** - **Infection ORL** : **mastoïdite**, **parotidite**, **otite**, **ostéite de la base du crâne.** - **Méningoradiculite bactérienne** (**Lyme**) ou **virale** (**coxsackie, herpès, oreillon**) : contexte fébrile, syndrome méningé, placard érythémateux, morsure de tique → PL. - **Infection VIH** : PF fréquente, à tous les stades, notamment lors de la séroconversion → PL.
Diabète	- **Mononeuropathie faciale** possible, moins fréquente que l'atteinte oculomotrice, mais reste la cause métabolique de PF la plus fréquente.
Maladie systémique	- **Sarcoïdose** : l'atteinte nerf facial est la plus fréquente des localisations sur les nerfs crâniens, peut être inaugurale. → **Syndrome d'Heerfordt** : association à une **parotidite** et une **uvéite antérieure** avec **fièvre.** - **Syndrome de Melkersson-Rosenthal** : PF d'allure essentielle, le plus souvent récidivante, associée à une infiltration cutanéo-muqueuse de la face (lèvres) et une langue plicaturée (« scrotale »), avec des antécédents familiaux identiques. - Granulomatose à polyangéite.
Cause tumorale	- 10 % des PFP d'allure idiopathique sont en fait d'origine tumorale. - Origine tumorale évoquée devant une PFP : non douloureuse, incomplète, fluctuante, récidivante, bilatérale, d'installation progressive s'aggravant au-delà de 72 heures, précédée ou accompagnée d'un spasme de l'hémiface. - PF associée à une atteinte d'un/plusieurs nerfs crâniens homolatéraux (hypoesthésie cornéenne, hypoacousie) : **tumeur de l'angle ponto-cérébelleux** (neurinome de l'acoustique), **gliome du tronc cérébral**, **métastase de la base du crâne, méningoradiculite carcinomateuse.** - PFP isolée et tuméfaction parotidienne : **tumeur parotidienne maligne.**
PF bilatérale	Syndrome de Guillain Barré, borréliose de Lyme, infection par le VIH, sarcoïdose, myasthénie, infection de type syphilis, hémopathie, diabète et amylose AL.
Congénitale	2 étiologies principales : - Paralysie acquise par manœuvre obstétricale (forceps). - Paralysie liée à une anomalie d'embryogenèse syndromique (1er et 2^{e} arc) ou non.

PEC	**Examens complémentaires devant une PF**	- Bilan étiologique orienté par l'interrogatoire (ionogramme, VS, CRP, glycémie, sérologies Lyme et virales, imagerie de parotide). - Évaluation de la récupération potentielle : . **ENMG** permet la surveillance de la récupération à moyen et long terme (étude des conductions motrices bilatérales, étude du réflexe de clignement, étude de la myographie). . **Eléctroneurographie** (test d'Esslen) permet d'obtenir une estimation du % de fibres atteintes dans le nerf facial → utilisable ++ entre le 5e et le 21e jour. - **IRM injectée** +/- séquences en coupes FLAIR : . Dans le mois suivant l'apparition des symptômes, si absence de régression. . En urgence : spasmes de l'hémiface, récidive du même côté, paralysie isolée d'une branche du nerf facial, association à une atteinte d'autres nerfs crâniens ou forme syndromique (surdité-vertige…), forme progressive. . Ou rapidement/en urgence en fonction de la cause suspectée : SEP, AVC du tronc, tumeurs intracrâniennes… - **TDM cérébrale** : en contexte traumatique (fracture du rocher), en cas d'écoulement auriculaire purulent (mastoïdite), ou encore pour préciser un envahissement osseux tumoral de la base du crâne.
	Traitement palliatif de la PF	- Traitement proposé après 18 mois sans récupération au stade de PF séquellaire. - Réanimation du sourire par transfert du muscle temporal, lambeau libre, anastomose nerveuse. - Correction de la lagophtalmie par allongement du releveur de la paupière supérieure ou mise en place d'une plaque en or au niveau de la paupière supérieure. Une canthopexie ou une blépharorraphie externe permet de corriger la chute de la paupière inférieure.
	Télémédecine	- Évaluation de la PFP très limitée. - Différencier une atteinte centrale/périphérique, évaluer la sévérité de l'atteinte grâce à l'échelle de House et Brackman. - Adaptée au suivi à la prise en charge initiale. → Privilégier une consultation médicale physique initiale.